Aus der Abteilung für Phoniatrie und Audiologie
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. H. Breuninger
der Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten
der Universität Tübingen

Fallbeschreibungen von progredienten Hörstörungen bei Kindern

INAUGURAL—DISSERTATION
zur Erlangung des Doktorgrades
der Zahnheilkunde

der
MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
Tübingen

vorgelegt von
FRANK FABIAN
aus Bad Neustadt/Saale

1983

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Aus der Abteilung für Phoniatrie und Audiologie
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. H. Breuninger
der Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten
der Universität Tübingen

Fallbeschreibungen von progredienten Hörstörungen bei Kindern

INAUGURAL—DISSERTATION
zur Erlangung des Doktorgrades
der Zahnheilkunde

der
MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
Tübingen

vorgelegt von
FRANK FABIAN
aus Bad Neustadt/Saale

1983

Dekan:	*Professor Dr. W. Frommhold*
1. Berichterstatter:	*Professor Dr. H. Breuninger*
2. Berichterstatter:	*Professor Dr. E. Steinbach*

---

gedruckt bei H.- J. Köhler · Reprografischer betrieb · Tübingen

Meiner Frau gewidmet

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547603_0044

INHALTSVERZEICHNIS

		Seite
1.	EINLEITUNG	1
2.	FRAGESTELLUNG	2
3.	BESCHREIBUNG DER IN DEN FALLBESCHREIBUNGEN VORKOMMENDEN WICHTIGEN UNTERSUCHUNGSMETHODEN	3
3.1.	Audiometrie	3
3.2.	Schwellenaudiometrie	3
3.3.	Impedanzmessung am Trommelfell	5
3.4.	Tympanometrie	6
3.5.	Tensortest	6
3.6.	Stapedius-Reflex-Test	6
3.7.	Electic Response Audiometry (ERA)	7
4.	FALLBESCHREIBUNGEN I - VII	9
5.	DISKUSSION	33
6.	ZUSAMMENFASSUNG	39
7.	LITERATURVERZEICHNIS	40
	DANKSAGUNG	
	LEBENSLAUF	

UNIV. LEIDEN HSL.

1. EINLEITUNG

Schon früh hat sich die Hals-, Nasen- und Ohrenkunde mit dem progredienten Verlauf von Hörstörungen befaßt. So hat V. PENDRED 1896 ein Krankheitsbild mit Kropf und Taubheit als "absence of thyroidcretinismen, overgrowth of thyroid-deaf mutismen" beschrieben.

Heute wird bei fast allen progredienten Hörstörungen eine Abklärung auf das Pendred-Syndrom vorgenommen. Aber auch andere Syndrome (z.B. Alport's, Herman's, Usher's Syndrom) werden neben Infektionskrankheiten und dominant hereditär-degenerativen Innenohrschwerhörigkeit als ätiologischer Faktor der progredienten Hörstörungen diskutiert.

2. FRAGESTELLUNG

In letzter Zeit konnte man bei einigen Kindern einen progedienten Verlauf der Schwerhörigkeit erkennen. Oftmals ist die Ursache für diese Krankheit nicht erkennbar, obwohl in vielen Fällen der Verdacht auf das Pendred-Syndrom gegeben war, konnte dieser nach Abklärung nicht verifiziert werden. Es soll nun Aufgabe dieser Arbeit sein, die verschiedenen, an der Universitäts HNO-Klinik vorgekommenen Fälle vorzustellen.
Ferner werden die Möglichkeiten aufgeführt, bei denen die Progredienz der Schwerhörigkeit infolge früherer Infektionskrankheiten verursacht werden kann. Auch sollen verschiedene Syndrome mit der Begleiterscheinung der progressiven Schwerhörigkeit vorgestellt werden.

3. BESCHREIBUNG DER IN DEN FALLBESCHREIBUNGEN VORKOMMENDEN WICHTIGEN UNTERSUCHUNGSMETHODEN

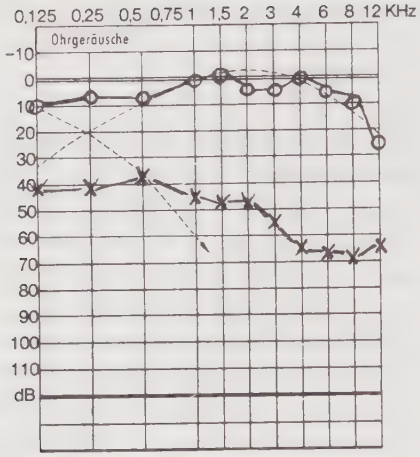
3.1. Audiometrie

Die wichtigsten Bestandteile des Audiometers sind Tongenerator, Lautstärkeregler und Schallerzeuger. Mit dem Tongenerator werden auf dem elektrischem Weg die verschiedenen Schallfrequenzen erzeugt, mit dem Lautstärkeregeler werden die gewünschten Prüflautstärken eingestellt, während der Schallsender die elektrischen Stromschwingungen in Schallschwingungen umwandelt. Der Schallsender ist als Kopfhörer ausgeführt und dient zur Überprüfung der Luftleitung und der Knochenleitung. Letztlich besitzen die meisten Audiometer noch einen Geräuscherzeuger. Mit dem Geräusch kann man das nicht zu prüfende Ohr "Vertäuben", damit es so den Prüfton nicht hören kann und nur das zu prüfende Ohr den Prüfton wahrnimmt.

3.2. Schwellenaudiometrie

1. Luftleitungsprüfung

Der Patient bekommt die Kopfhörer aufgesetzt und es wird ihm erklärt, darauf zu achten, ob er überhaupt einen Ton hört und muß es durch Handzeichen anzeigen. Danach wird leiser gedreht und zwar solange, bis der Patient nichts mehr wahrnimmt. Dieser ermittelte Wert wird dann in einem Tonaudiogramm eingezeichnet.
Dabei hat man vereinbart,daß als Hörschwelle nicht die gerade eben unhörbare, sondern die gerade eben hörbare Schallstärke eingesetzt wird. Was also als "Hörschwelle" bezeichnet wird, ist die leiseste überschwellige Schallstärke (LEHNHARDT, E.: Praktische Audiometrie, 5. Auflage, Georg Thieme Verlag 1978).



2. Knochenleitungsprüfung

Bei der Knochenleitungsprüfung wird der eine Hörer auf den Mastoid geschoben und dann erfolgt das Aufsuchen der Hörschwelle in gleicher Weise wie bei der Luftleitungsprüfung.

Die doppelte Befunderhebung (Knochenleitung und Luftleitung) soll nicht nur den Hörverlust anzeigen, sondern auch Ursache und Sitz des Hörschadens ermitteln.
Wenn bei intaktem Innenohr eine Schalleitungskomponente vorliegt, weil z.B. durch entzündliche Prozesse im Mittelohr die Gehörknöchelchenkette nicht richtig schwingen kann, empfängt das Innenohr zu wenig Schall. Dennoch würde man bei der Hörprüfung im Audiogramm einen Hörverlust bei der Luftleitung feststellen, während jedoch bei der Knochenleitung kein Abfallen der Hörgrenze feststellbar wäre.
Wir hätten hier den Befund der Schalleitungsschwerhörigkeit, dieses entspricht einer Mittelohrschwerhörigkeit, während bei einer Schallempfindungsschwerhörigkeit die Hörstörung

im Innenohr zu vermuten wäre, es könnte jedoch auch eine Schädigung der Hörnerven bei funktionsfähigen Hörsinneszellen vorliegen. Bei diesem Befund wären jedoch beide Hörkurven, sowohl die Luft- als auch die Knochenleitungskurven verschlechtert.

Wenn eine kombinierte Schwerhörigkeit (Schalleitungs- und Knochenleitungskomponente) vorliegt, so ist dann meistens die Luftleitungskurve noch schlechter als die Knochenleitungskurve (LEHNHARDT, E.: Praktische Audiometrie, 5. Auflage, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1978).

3.3. Impedanzmessung am Trommelfell

Das Trommelfell setzt bei der Ausbreitung des Schalls einen Widerstand entgegen. Dieser wird als Impedanz bezeichnet. Normalerweise ist der Widerstand des Trommelfells jedoch sehr gering und nur ein geringer Teil der ankommenden Wellen wird reflektiert. Die Nachgiebigkeit des Trommelfells ist eine Voraussetzung für die optimale Schallübertragung im Mittelohr. Wenn jetzt das Trommelfell einen größeren Widerstand darbietet, so ist dieses in der Regel entweder durch einen entzündlichen Prozeß im Mittelohr oder einen Erguß verursacht.

Die Impedanz und die Compliance ist mittels Impedanzmeßgeräten meßbar. Als Hauptbestandteile enthalten sie:

1. Einen Tongenerator, der einen Ton (meist 22 Hz) auf das Trommelfell gibt. Dieser Ton wird dann unterschiedlich stark vom Trommelfell in Abhängigkeit von der Impedanz reflektiert.

2. Einen Schallpegelmesser, der den Schalldruck vor dem Trommelfell anzeigt.

3. Eine Luftpumpe, die den Luftdruck im äußeren Gehörgang an den Luftdruck im Mittelohr angleicht.

4. Ein besonderes Koppelstück, das aus einem Schaumstoffstöpsel besteht, der den äußeren Gehörgang luftdicht verschließt. Durch den Stöpsel führen wichtige Röhrchen, das eine führt zum Miniaturhörer des Tongenerators, das zweite zum Meßmikrophon des Schallpegelmessers, das dritte zum Luftdruckregulator.

3.4. Tympanometrie

Hier wird bei künstlichen Luftdruckveränderungen im äußeren Gehörgang die Schallreflexion vom Trommelfell untersucht. Sie gibt Auskunft über den Mittelohrdruck, Funktion und Veränderung am Trommelfell, Gehörknöchelchenbeweglichkeit, sowie über die Tubendurchgängigkeit(BIESALSKI, P., BÖHME, G., FRANK, F., LUCHSINGER, R.: Phoniatrie und Pädoaudiologie, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1973).

3.5. Tensortest

Durch Anblasen der Augenregion wird reflektorisch der M. tensor tympani zur Kontraktion gebracht. Es ändert sich normalerweise die Trommelfellspannung und damit die akustische Impedanz. Pathologische Werte erhält man bei Fixation von Trommelfell oder Hammer infolge Adhäsivprozessen oder Veränderungen durch Narben bzw. hochgradiger Retraktion der Membran.

3.6. Stapedius-Reflex-Test

Als Stapedius-Reflex wird die reflektorische Kontraktion des M. stapedius bezeichnet, die durch Versteifung der Gehörknöchelchenkette und des Trommelfells eine verstärkte

Reflexion besonders der unteren Frequenzen am Trommelfell verursacht. Ausgelöst wird der Stapediusreflex durch einen überschwelligen Tonreiz auf dem Gegenohr von 70 - 100 dB. Folgende Aussagekraft hat der positive Stapediusreflex:

1. Hörfähigkeit des Patienten auf dem Prüfohr
2. Recruitment, weil der Reflex von der Lautheit des Prüftones ausgelöst wird.
3. Intaktheit des Schalleitungsapparates für das Gegenohr

(BIESALSKI, P., BÖHME, G., FRANK, F., LUCHSINGER, R.: Phoniatrie und Pädoaudiologie, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1973).

3.7. Electic Response Audiometry (ERA)

Im wesentlichen werden bei der ERA in regelmäßiger oder unregelmäßiger Wiederholung akustische Reize angeboten, von denen angenommen wird, daß sie zu einer irgendwie gearteten Veränderung der Hirnaktivität führen. Die so im EEG vermutete, aber nicht ohne weiteres erkennbare Reizantwort läßt sich durch rechnerische Mittelung aus dem "Rauschen" der Hirnaktivität hervorheben. Dies ist nur möglich, wenn der Reiz mehrfach wiederholt gegeben wird und sich immer wieder der gleiche zeitliche Bezug zwischen Reiz und Reizantwort herstellen läßt. Zu diesem Zweck müssen durch einen Triggerimpuls Tonreiz und Rechner synchron ausgelöst bzw. in Gang gesetzt werden. Die Rechner registrieren so die jeweils unmittelbar auf den Reiz folgenden EEG-Abschnitte und speichert sie; der Vorgang wiederholt sich mit jedem neuen Triggerimpuls.

Da die Hirnaktivität ausweislich des EEGs einem Rauschen entspricht und im Gegensatz zur Reizantwort nicht zeitlich auf den Trigger bezogen ist, wird das EEG-Rauschen mit zunehmender Anzahl der Durchgänge kleiner, während das Signal mehr und mehr hervortritt. Die Reizantwort läßt sich durch

mathematische Mittelung aus dem EEG gewinnen; die Hirnaktivität bildet hier das störende Hintergrundrauschen, die Reizantwort das Signal. Aufgabe des Rechners ist es, das Rauschen möglichst klein, das Signal deutlich werden zu lassen (LEHNHARDT, E.: Praktische Audiometrie, 5. Auflage, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1978).

4. FALLBESCHREIBUNGEN

Fallbeschreibung I

Anamnese:

Patientin ist bei der Erstuntersuchung 3 1/2 Jahre alt. In der Familie ist ein Vetter seit der Geburt taub, während sonst keine Hör- oder Sprachstörungen in der Familie aufgetreten sind. Der 8 Monate alte Bruder hört normal.

Geburt:

Kaiserschnitt; 8 Tage später

Krankheiten:

Hohes Fieber mit Krämpfen mit 6 Monaten, 11 Monaten (ca. 40° C) und mit 2 Jahren Bronchitis und Angina Tonsillenektomie mit 3 Jahren.

Bemerkung:

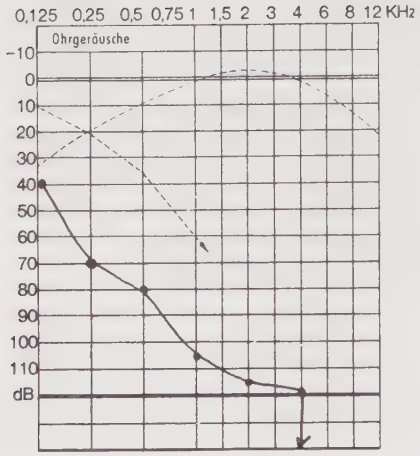
Eltern meinen, daß die Patientin bis zum Alter von einem Jahr normal gehört habe. Sie habe, wenn man ihren Namen rief und wenn man auf den Tisch geschlagen habe, den Kopf gedreht. Die Reaktionen haben sich dann verschlechtert. Patientin habe auch schon "Mama" und "Papa" richtig sinnbezogen gesprochen. Zum Zeitpunkt der Erstuntersuchung wurden nur mehr Silben aneinandergereiht (mamama, papapa).

Befunde:

Spiegelbefunde im Hals-, Nasen- Ohrenbereich unauffällig, insbesondere beide Trommelfelle reizlos, spiegelnd und geschlossen.

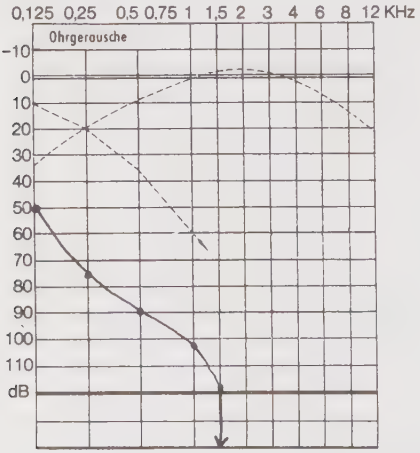
Hörprüfung:

Bei der Hörprüfung durch Spielaudiometrie im freien Schallfeld zeigt die Patientin lediglich Reaktionen auf sehr große Lautstärke.



Der Stapediusreflex war bei beidseits normal beweglichen Trommelfellen nicht auslösbar.

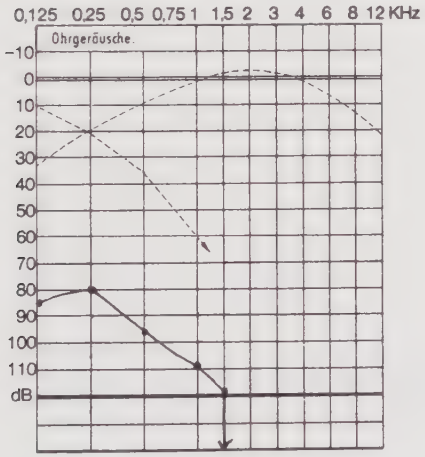
Die 2. Spielaudiometrie im freien Schallfeld nach 14 Tagen ergab eine Erhöhung des Hörverlustes um ca. 10 dB.



Therapie:

Durch eine stereophone Versorgung mit Hörgeräten wurde eine Besserung des Sprachverständnisses,sowie des Spracherwerbs versucht. Das Mädchen wurde durch die Schwerhörigenschule Stuttgart betreut und es war später eine Aufnahme in den Schwerhörigenkindergarten in Nürtingen geplant.

Wegen zunehmendem Hörverlust, der bei der nächsten audiometrischen Untersuchung ca. 2 Monate nach der Hörgeräteanpassung festgestellt wurde, wurde die Patientin kinderneurologisch untersucht.



Bei der klinischen und neurologischen Untersuchung fand man keine Besonderheiten.

EEG:

Wachableitung innerhalb der altersphysiologischen Schwankungsbreite ohne Seitenzeichen, Herdbefund oder hypersynchrone Aktivität. Unter Berücksichtigung der weiteren Anamnese,

des klinischen und neurologischen Befundes ergab sich kein Hinweis für das Vorliegen eines progredienten, intracerebralen Prozesses. Eine computertomographische Untersuchung ergab ebenfalls einen unauffälligen Befund ohne Hinweis auf einen raumfordernden Prozeß. Der Augenhintergrund war regelrecht, insbesondere fand sich keine Stauungspupille.

Fallbeschreibung II

Anamnese:

Der Patient bekam mit 3 2/3 Jahren eine schwere Meningitis purulenta. Durch Reflexaudiometrie wurde auf dem linken Ohr eine Hörschwelle von 80 - 90 dB und auf dem rechten keine Hörreste festgestellt.

Familienanamnese:

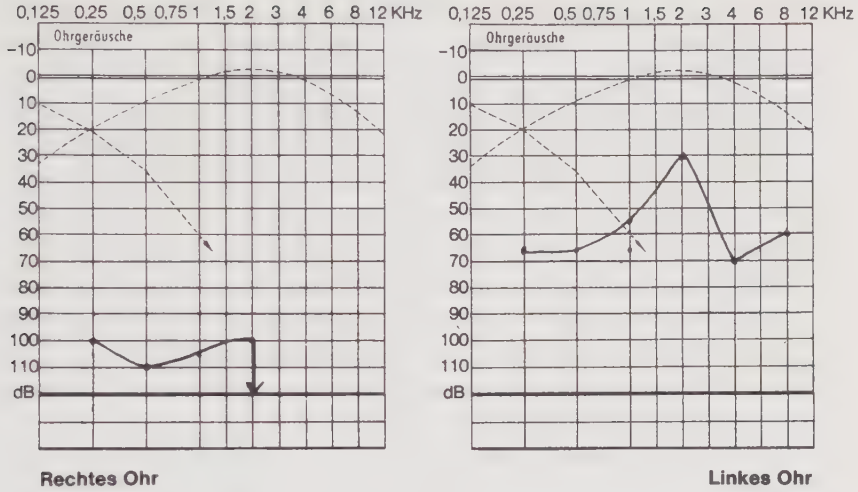
In der Familie ist keine Hör- oder Sprachstörung bekannt.

Geburt:

Saugglocke, blau gewesen bei der Geburt.

Befund:

Bei beidseits intaktem Trommelfellen ist keine Erregbarkeit des peripheren Gleichgewichtsapparates zu finden. Bei der objektiven Impendanzaudiometrie findet sich rechts eine etwa hochgradige, links eine mittelgradige Innenohrschwerhörigkeit.



2. Befund:

Bei Kontrolluntersuchungen während des nächsten halben Jahres ergaben die spiel- und impedanzaudiometrischen Untersuchungen ein wechselndes Hörvermögen des Jungen. Dieses wechselnde Hörvermögen war teilweise darauf zurückzuführen, daß zeitweilig sicherlich eine Schalleitungskomponente zusätzlich zur Innenohrschwerhörigkeit bestand, bedingt durch eine seröse Mittelohrentzündung.

Therapie:

Für 3 Tage befand sich der Patient in stationärer Behandlung, in der eine Adenotomie und Paracentese beidseitig durchgeführt wird. Nur rechts konnte seröse Flüssigkeit aus dem Mittelohr abgesaugt werden.

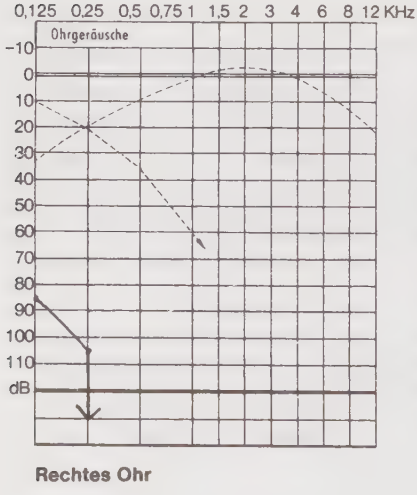
Eine stereophone Hörgeräteanpassung wurde beidseitig durchgeführt. Das Hörgerät wird gern getragen und die Umgangssprache wird auch nahezu uneingeschränkt verstanden, wenn sie

günstig dargeboten wird.

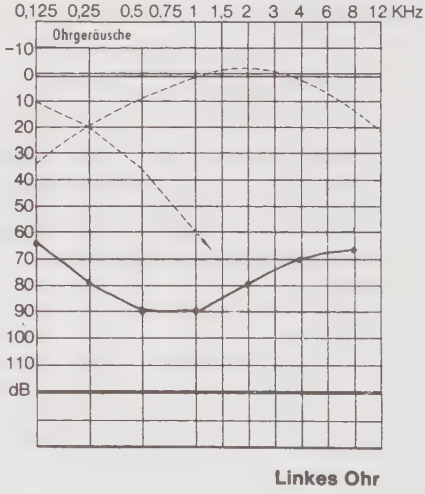
Der Junge wird durch die staatliche Schule für Schwerhörige und Sprachbehinderte in Nürtingen betreut. Seine Artikulation ist verwaschen, jedoch vermag er Artikulationshilfen gut zu nützen und auch längere Sätze werden einwandfrei nachgesprochen.

3. Befund:

Der Patient ist jetzt 6 1/2 Jahre alt und bei den vorherigen regelmäßigen Kontrollen war das Hörvermögen beider Ohren mit Ausnahme während der oben erwähnten serösen Mittelohrentzündung in etwa gleichgeblieben.
Bei jetzt erfolgten Hörprüfungen findet sich eine hochgradige Schwerhörigkeit links, wobei vor allen Dingen die Knochenleitung, d.h. die Innenohrleistung gegenüber der Untersuchung vor 6 Monaten erheblich abgefallen ist.



Rechtes Ohr



Linkes Ohr

Auch die Angabe auf dem rechten Ohr war kontinuierlich schlechter, jedoch darf man hier nicht außer Acht lassen, daß es sich bei diesen Reaktionen um eine Überhörkurve handeln kann. Von "Überhören" spricht man, wenn der auf das schlechter hörende Ohr gegebene Schall durch Knochenleitung im besser hörenden Ohr wahrgenommen werden kann. Eine Hörschwellenmessung ist daher nur möglich, wenn das besser hörende Ohr vertäubt wird. Dabei wird entweder gleichmäßiges, über sämtliche Frequenzen mit gleichem Schalldruck gehendes Geräusch oder aber frequenzunabhängiges Rauschen im Tief-, Mittel- und Hochtonbereich (Schmalbandrauschen) auf das bessere Ohr gegeben.

Bei der Vestibularisprüfung zeigt sich, wie schon vor ca. 4 Jahren, daß beide periphere Labyrinthorgane nicht erregbar sind.
Der Patient wird wegen seines Zustandes nach Haemophilus-Meningitis vor ca. 3 Jahren und jetziger progredienter Hörstörung kinderneurologisch untersucht.

Kinderneurologischer Befund:

Aufnahmebefund:

Es findet sich ein 6 1/2 jähriger Junge im guten Allgemeinzustand und Entwicklungszustand. Bewußtseinslage klar, statische Fähigkeiten nahezu altersentsprechend. Keine Infektzeichen. Bei der neurologischen Untersuchung fanden sich bis auf die Schwerhörigkeit beidseitig im Bereich der Hirnnerven keine Auffälligkeiten, kein Meningismus, beim Romberg-Stehversuch geringe Fallneigung nach rechts, Einbeinstehen bds. nur schlecht ausführbar. Im Bereich feinmotorischer Bewegungsabläufe finden sich jedoch deutliche Auffälligkeiten mit dysmetrischen und schlecht koordinierten Bewegungen.

Augenärztlicher Konsiliarbefund:

Beidseits kein Anhaltspunkt für Stauungspupille.

Röntgenschädel in 2 Ebenen:

Bis auf einseitige Dorsum-sellae-Steilstellung kein auffälliger Befund.

Schädel- und Computertomographie:

Altersentsprechendes Schädelcomputer-Tomogramm ohne Anhalt für entzündliche Veränderungen oder Abszessbildung.

Wichtige Laborbefunde:

Blutbild: Unauffällig
Serologische Reaktionen auf Toxoplasmose, Listeriose, Lues, Rötel,. Polio-Virus und übrige neurotrope Viren unauffällig. Kein Nachweis von Bakterien und kein Virusnachweis im Liquor.

Zusammenfassung der neurologischen Untersuchung:

Es läßt sich festhalten, daß jetzt keine Ursache auf neurologischem Gebiet für die zunehmende Schwerhörigkeit des Kindes zu finden ist. Insbesondere läßt sich ein chronischer Entzündungsprozeß an der Hirnbasis mit ziemlicher Sicherheit ausschließen. Möglicherweise spielen eben doch lokale Störungen eine gewisse Rolle. Unter diesem Aspekt stellt man auch die Indikation für einen Behandlungsversuch mit Procain und Rheomacrocex-Infusionen.

Fallbeschreibung III

Anamnese:

Patientin ist bei der Erstuntersuchung 8 3/4 Jahre alt.
In der Familie ist keine Hör- und Sprachstörung aufgetreten.

Geburt:

Saugglocke

Krankheiten:

mit 2 Jahren Mumps

Bemerkung:

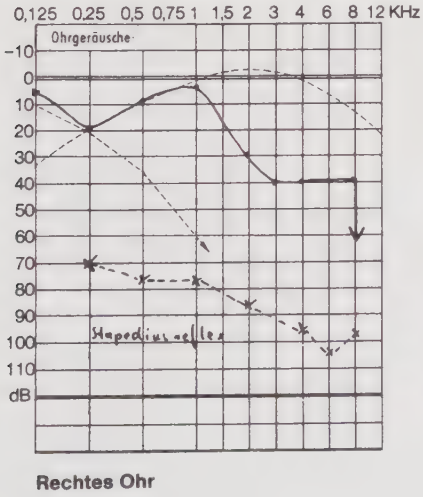
Die Hörminderung ist bei einer Schuluntersuchung aufgefallen.

Befunde:

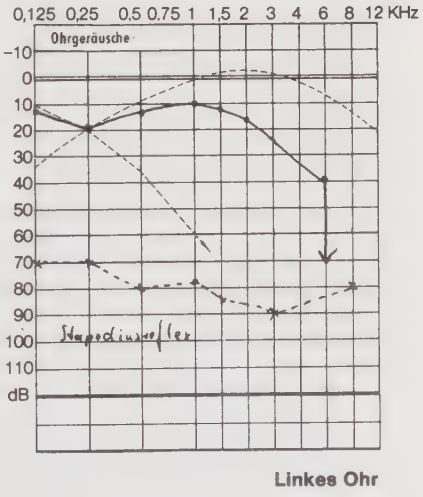
Spiegelbefunde im Hals-, Nasen- und Ohrenbereich unauffällig, insbesondere beide Trommelfelle reizlos, spiegelnd und geschlossen. Die Tuben sind durchgängig. Die Atmung ist frei.

Hörprüfung:

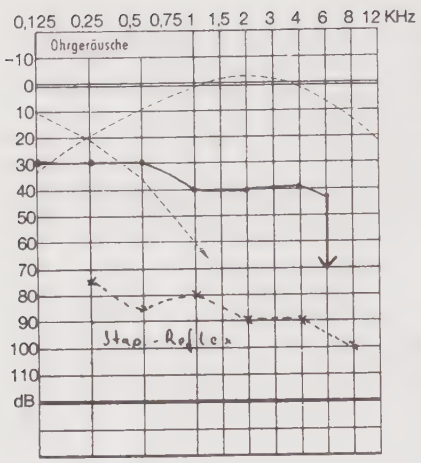
Bei der subjektiven und objektiven Impedanzaudiometrie findet sich beidseits eine geringe Innenohrschwerhörigkeit. Bei einer Kontrollungersuchung 2 1/2 Jahre später findet sich ein progredienter Verlauf der Schallempfindungsschwerhörigkeit. Spiegelbefunde im Hals-, Nasen- und Ohrenbereich sind wieder unauffällig, insbesondere beide Trommelfelle sind reizlos, spiegelnd und geschlossen. Die Tuben sind frei durchgängig. Die Atmung ist frei.



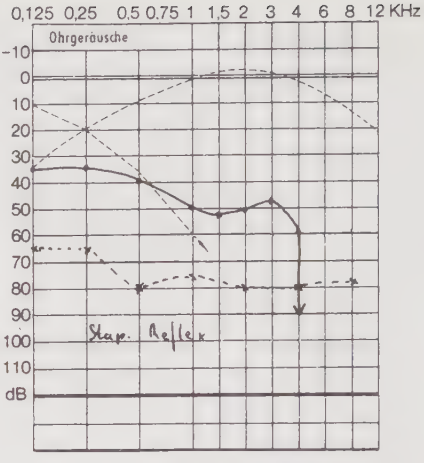
Rechtes Ohr



Linkes Ohr



Rechtes Ohr



Linkes Ohr

Der Patient wurde überwiesen an die Kinderklinik zwecks Abklärung auf Pendred-Syndrom.

Bericht der Kinderklinik:

Die klinische Untersuchung gibt keinen Anhalt für eine Hypothyreose, kein Struma. Der Ossfikationsstand entsprach einem 12 6/12 Jahre altem Kind, also altersgemäß. Die Röntgen-Aufnahme in 3 Ebenen ergab keine auffälligen Befunde.

Thyroxin 4 µg/dl unterster Rand der Norm, wenn nicht leicht erniedrigt.

Trijodthyronin: 163 ng/dl normal

TRH-Test normal, spricht gegen Vorliegen einer primären Hypothyreose.

Schilddrüsenhormonsynthese-Störung müßte mit erhöhter TSH und einem Struma einhergehen. Die Kinderklinik möchte am ehesten davon ausgehen, daß keine thyreogene Ursache

des Innenohrschwerhörigkeit vorliegt.

Fallbeschreibung IV

Anamnese:

Der Patient ist bei der Erstuntersuchung 5 Jahre alt. In der Familie ist der Großvater im Alter schwerhörig und der Vetter des Vaters nach TB schwerhörig.

Geburt:

Kaiserschnitt, 10 Tage zu früh, keine Fontanelle gefühlt worden, Kopfumfang sei jedoch normal gewachsen.

Krankheiten:

Der Patient bekam mit 1 Jahr Mumps, später dann noch Bronchitis und mit 2 Jahren wurde vermutlich eine Gürtelrose diagnostiziert, mit 3 Jahren eine leichte Mittelohrentzündung.

Bemerkung:

Eine Sprachheilschule diagnostizierte mit einem Alter von 3 1/2 Jahren motorische aphasische Störung eventuell mit geringfügigen Hörschwierigkeiten.

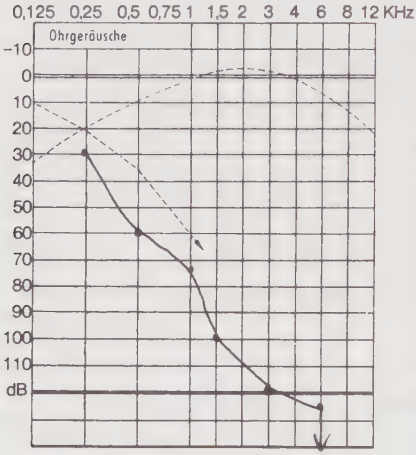
Befunde:

Spiegelbefunde im Hals-, Nasen- und Ohrenbereich unauffällig, insbesondere beide Trommelfelle reizlos, spiegelnd und geschlossen.

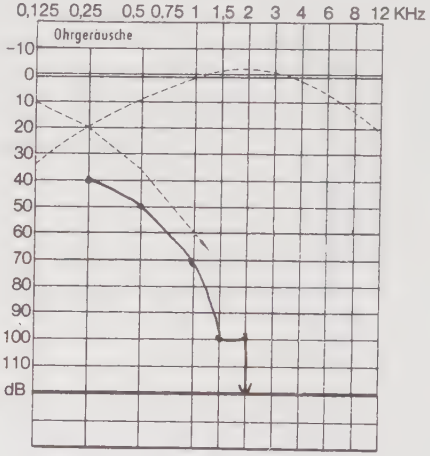
Hörprüfung:

Bei der subjektiven und objektiven Audiometrie findet sich bei dem Jungen eine hochgradige bis an Taubheit grenzende Innenohrschwerhörigkeit von Typ einer pancochleären Schädigung. Eine Hörgeräteanpassung ist vorgenommen worden. Wegen

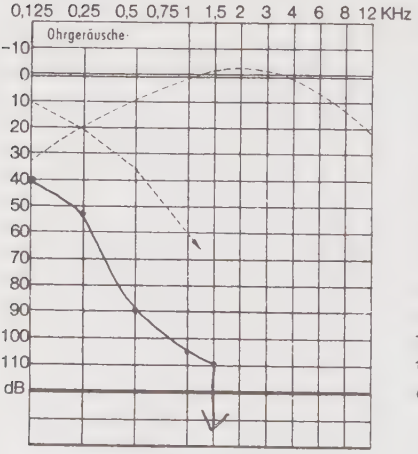
zunehmender Hörverluste bei den nächsten audiometrischen Untersuchungen wurde der Patient neuro-pädiatrisch untersucht. Es ergaben sich jedoch keinerlei Anhaltspunkte für das Vorliegen einer Schwerhörigkeit verursachenden Grundkrankheit.



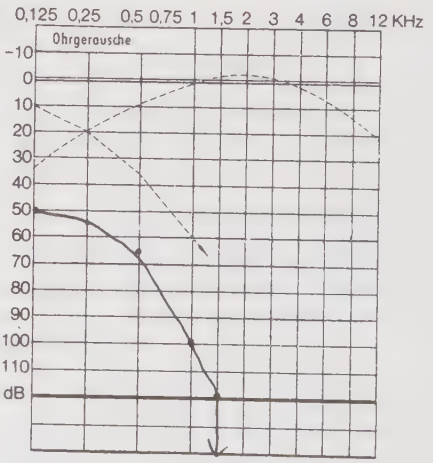
Rechtes Ohr



Linkes Ohr



Rechtes Ohr



Linkes Ohr

Fallbeschreibung V

Anamnese:

Die Patientin ist bei der Erstuntersuchung 6 Jahre alt. In der Familie sind keine Hör- und Sprachstörungen aufgetreten. Die Patientin ist Einzelkind.

Geburt:

Frühgeburt im 7. Schwangerschaftsmonat, früher 4 Fehlgeburten. Nach der Geburt war die Patientin noch 3 Monate in stationärer Behandlung.

Bemerkung:

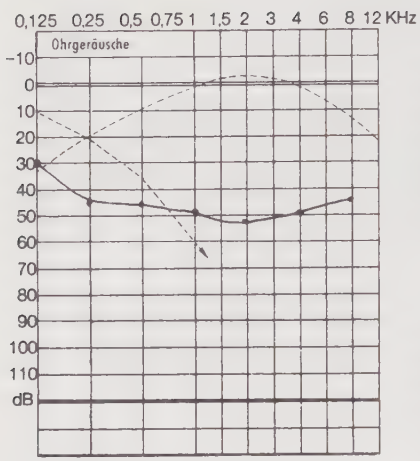
Das Mädchen wurde vom Hals-, Nasen- und Ohrenarzt zur Abklärung der Schwerhörigkeit überwiesen.

Befunde:

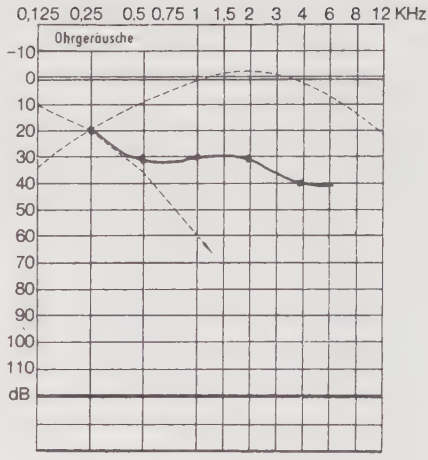
Bei der Spiegeluntersuchung der Ohren war das rechte Trommelfell reizlos und geschlossen. Die Tube sicher belüftet und das linke Trommelfell war retrahiert. Es fand sich eine radiare Gefäßinjektion und Verdacht auf Serotympanon.

Hörprüfung:

Bei der objektiven Impedanzaudiometrie und bei der Spielaudiometrie findet sich eine beidseitige Innenohrschwerhörigkeit mit audiogener Dyslalie. Es wird ein stereophones Hörgerät verordnet.



Rechtes Ohr



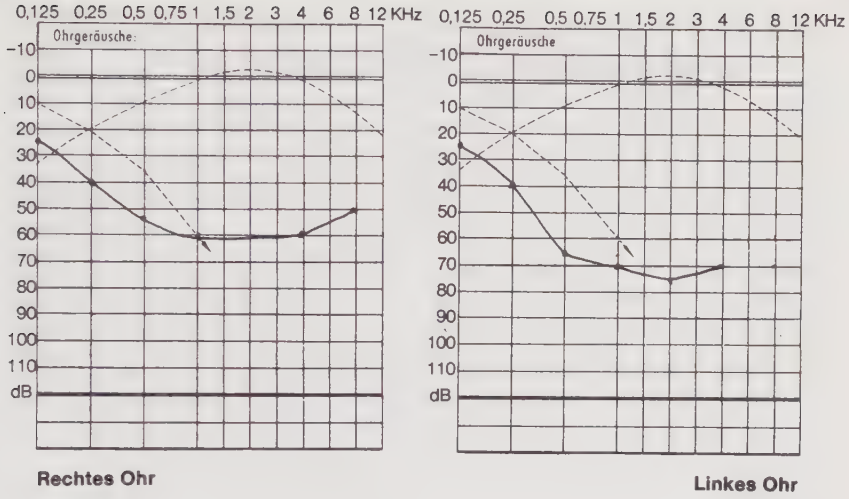
Linkes Ohr

Die Kontrolluntersuchung im Zeitraum eines Jahres ergeben unauffällige Spiegelbefunde, insbesondere sind beide Trommelfelle reizlos, spiegelnd und geschlossen.

2. Hörprüfung:

Die Werte der Audiogrammkurven liegen jetzt um 5 - 10 dB schlechter als bei früheren Messungen. Auch der Stapedius-reflex ist bei erst größeren Lautstärken auslösbar.

Nach Angaben trägt das Kind die verordneten Hörgeräte gern und hat auch aufgrund der Sprachtherapie erhebliche Fort-schritte im Sprechen gemacht. Es besteht lediglich in der Spontansprache noch eine partielle Dyslalie.



Fallbeschreibung VI

Anamnese:

Patient ist bei der Erstuntersuchung 3 Jahre alt. In der Familie ist bisher keine Hör- oder Sprachstörung aufgetreten.

Geburt:

Zangengeburt.

Krankheiten:

Mit 6 Monaten hatte das Kind im Anschluß an einen fieberhaften Infekt eine eitrige Meningitis mit Krampfanfällen und Ateminsuffiziens entwickelt. Es handelte sich bei dem Krankheitsgeschehen um eine schwerste purulente Meningitis. Der Erreger konnte nicht sicher erfaßt werden. Im Verlauf dieser Meningitis kam es zu schwersten cerebralen Erscheinungen mit permanenten generalisierten Krämpfen und einer

fast vollständigen Atemdepression. Als Komplikation trat auch noch eine ausgedehnte Bronchopneumonie auf.

Das therapeutische Vorgehen bestand in einer massiven antibiotischen Behandlung durch Ampicillin, Oxacillin, Centamycin und später Chloramphenicol. Außerdem wurde eine antiepileptische Behandlung durchgeführt. Eine Digitalisierung wurde prophylaktisch auch vorgenommen. Unter dieser Behandlung konnte die Meningitis und die cerebrale Krampfbereitschaft beherrscht werden. Im weiteren Verlauf kam es jedoch zu ausgedehnten Hygromen bds., die, da die Punktion nicht ausreichte, operativ angegangen werden mußte. Die Operation erfolgte zunächst nur links. Danach resorbierte sich in relativ kurzer Zeit das Hygrom auf der rechten Seite, wobei nur noch kurzzeitig Punktionen durchgeführt werden mußten.
In Anbetracht des schweren Krankheitsbildes erholte sich der Junge erstaunlich gut. Es blieben jedoch noch erhebliche Restschäden, die sich insbesondere in cerebralen Bewegungsstörungen äußerten. Die geistige Ansprechbarkeit war dabei relativ gut. Nach der Entlassung aus der Klinik kam es zu cerebralen Anfällen, weswegen eine erneute Klinikaufnahme und Einleitung einer antikonvulsiven Therapie erforderlich wurde.

Nach Auffassung der Eltern sei die Schwerhörigkeit erst nach der 2. Klinikentlassung aufgetreten. Der Patient habe dann bis zum 2. Lebensjahr nicht gehört, habe dann jedoch für 3 Monate recht gut auf akustische Reize reagiert.

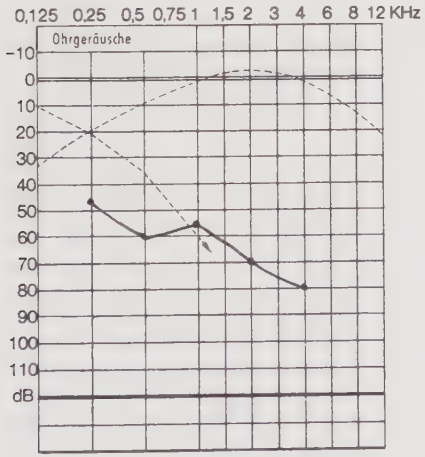
Befunde:

Bei der Spiegeluntersuchung waren beide Trommelfelle reizlos und geschlossen, auch die übrigen Spiegelbefunde im Hals-Nasen- und Ohrenbereich waren unauffällig.

Hörprüfung:

Bei der kinderaudiometrischen Untersuchung fanden sich Reaktionen bei 60 - 80 dB in den tiefen und mittleren Frequenzen.

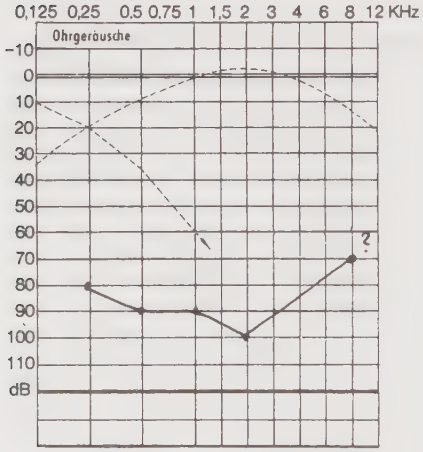
Bei der ERA-Ableitung keine potentiale Änderung auf akustische Reize.
Bei der Impedanzmessung waren beide Trommelfelle etwa normal beweglich, ein Stapediusreflex war beidseits nicht auslösbar.
Nach diesen Befunden lag bei dem Jungen eine hochgradige Innenohrschwerhörigkeit beidseits vor, so daß dem Kind ein Hörgerät angepaßt wurde.



2. Hörprüfung:

Bei der Spiegeluntersuchung waren beide Trommelfelle reizlos und geschlossen, auch die übrigen Spiegelbefunde im Hals-, Nasen- und Ohrenbereich waren unauffällig.

Bei der kinderaudiometrischen Kontrolluntersuchung fanden sich Reaktionen, die um ca. 10 dB schlechter lagen als die der vorigen Untersuchungen.
Bei der Impedanzmessung waren beide Trommelfelle etwa normal beweglich, ein Stapediusreflex war beidseits nicht auslösbar.



Fallbeschreibung VII

Anamnese:

Der Patient ist bei der Erstuntersuchung 2 Jahre alt. In der Familie sind keine Hör- und Sprachstörungen aufgetreten.

Geburt:

Nach Angaben der Mutter,1 Woche zu früh.

Krankheiten:

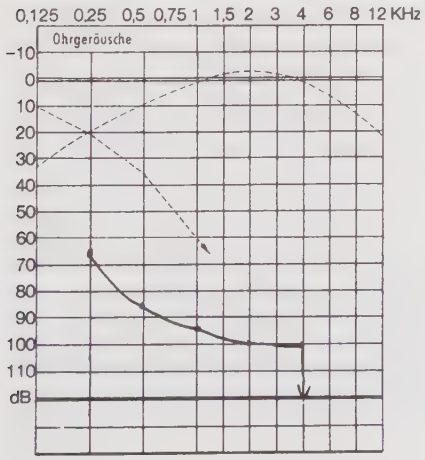
Öfters Fieber und Schnupfen, Verbrennung beider Hände mit einem Jahr, deswegen 3 Wochen in der Kinderchirurgie.

Spiegelbefunde:

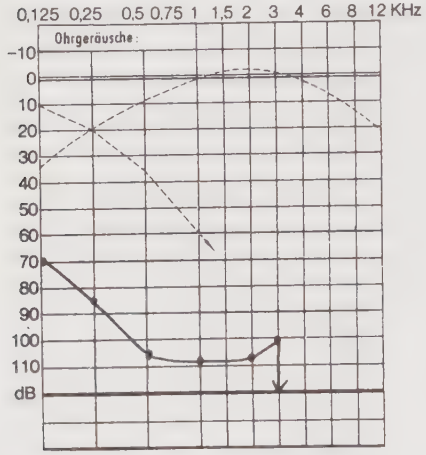
Keine pathologischen Befunde, insbesondere beide Trommelfelle reizlos und geschlossen.

Hörprüfung:

Nach der subjektiven Hörprüfung, der Impedanzmessung sowie der ERA-Ableitung ergibt sich das Vorliegen einer hochgradigen Schwerhörigkeit, wobei das Hörvermögen des rechten Ohres besser erscheint als das des linken. Dem Kind wird rechts ein Hörgerät angepaßt.



Da bei dem Patienten bei den folgenden Kontrolluntersuchungen festgestellt wurde, daß die Schwerhörigkeit zur Progredienz neigt, wurde eine neuropädiatrische Untersuchung veranlaßt. Außerdem wurde um Ausschluß eines Pendred-Syndroms durch Persklorat-Test gebeten.



Neuro-pädiatrische Untersuchung:

Vorgeschichte:

Der Patient ist das 1. Kind junger Eltern. Die Mutter wird wegen einer Epilepsie seit dem 14 Lebensjahr mit DPH (3 x 1 Tabl. Zentropil = 150 mg) behandelt. Sie hat vor Beginn der Behandlung einen Anfall gehabt und dann noch einen unter Therapie im 16. und 17. Lebensjahr. Den Charakter Ihrer Anfälle kann sie nicht genau beschreiben. Sie sei umgefallen und hätte kurz das Bewußtsein verloren. Da das EEG Auffälligkeiten zeigt, wurde sie medikamentös eingestellt. Während der Schwangerschaft sind die Medikamente nicht abgesetzt worden, im 3. oder 4. Monat hätte man versucht auf ein anderes Medikament umzusetzen, darunter sei sie sehr benommen gewesen, weshalb man zum Zentropil zurückgekehrt sei. Ein Bruder der Mutter sei leicht schwerhörig,

dies sei bei einer Einstellungsuntersuchung festgestellt worden. Das Kind sei spontan einen Monat vor dem Termin geboren (der Termin sei aber wohl falsch berechnet worden, da das Kind etwa 3 kg gewogen hatte, nicht frühreif war), Geburt, Perinatalperiode unauffällig.

Zu Beginn des 2. Lebensjahr bemerkten die Eltern, daß der Junge nicht auf Geräusche (Klatschen von hinten, Ansprechen ohne Blickkontakt) reagierte. Er wurde daher in der HNO-Klinik in Tübingen vorgestellt.
Dort wurde nach etwa 1/2 Jahr ein Hörgerät rechts angepaßt. Zur Zeit sei auch ein Hörgerät für das linke Ohr in Arbeit.

Die Sprachentwicklung: die ersten Worte hätte der Patient nach Anpassung des Hörgerätes gesprochen, als er etwa 2 Jahre alt war. Er spricht jetzt schon mehrere Wörter, jedoch noch keine ganzen Sätze. Trotz Hörgerät hat er immer noch Verständnisschwierigkeiten.

Motorische Entwicklung: Sie ist altersentsprechend, mit 6 - 7 Monaten saß das Kind, mit 14 Monaten hat es begonnen zu gehen. Zur geistigen Entwicklung sonst: Das Kind sei lebhaft, hätte sehr früh Kontakt aufgenommen, im Vergleich zu gleichaltrigen Kindern sei er bis auf den sprachlichen Bereich nicht auffällig abfallend. Die Mutter hat selbst in der letzten Zeit die Zunahme der Schwerhörigkeit bemerkt, sie muß ihn jetzt öfters rufen und lauter ansprechen als früher. Krankheiten bis jetzt: Das Kind hätte häufig Bronchitis und Rhinitis, nach einer schweren Bronchitis sei im Januar 1980 eine Adenotomie vorgenommen worden.

Aufnahmebefund:

3 1/2 jähriger, freundlicher Junge im gutem Allgemeinzustand, Gewicht 11,5 Kg, Länge 92 cm. Die somatische Untersuchung ist völlig unauffällig, das Kind zeigt insbesondere keine Nagelhyperplasien oder andere Deformitäten, Herztöne rein und regelmäßig, Blutdruck 115 systolisch, keine Hepatosplenomegalie.

Neurologische Untersuchung:

Muskeleigenreflexe lebhaft und seitengleich, keine Pyramiden- oder cerebellären Zeichen, keine Bewegungs- oder Koordinationsstörungen. Die Muskulatur ist eutroph, eher etwas hypton. Das Kind ist grob- und feinmotorisch geschickt (belädt Lastwagen, baut Türme), auffällig ist die starke Schwerhörigkeit trotz des Hörgerätes im rechten Ohr, das Kind spricht kaum, etwas undeutlich, aber es zeigt sehr viel mit den Händen, versteht visuell sehr schnell.

Untersuchungsbefunden:

Rö.-Schädel:

Etwas groß wirkender Hirnschädel ohne Druckzeichen oder Verkalkungen mit unauffälliger Sella.

Augenhintergrund:

Papille und Macula unauffällig, keine Pigmentveränderungen.

EEG:

Kein eindeutiges Seitenzeichen, kein Herdbefund, keine hypersynchrone Aktivität. Es zeigt sich eine über das physologische Maß hinausgehende allgemeine Disrhytmie im Einschlafstadium B und C. Diese Disrhytmie ist unspezifisch und nicht wie typischerweise z.B. bei einer genetischen Disposition zu finden.

Liquor:

Klar, Eiweiß, Chlor und Zucker im Normbereich, sehr geringe Zellzahl (lympho-monozytäre Zellen), die in der zytologischen Begutachtung folgendes Ergebnis zeigt:
Bis auf eine leichte Relatinnsverschiebung zugunsten der Monozyten als Ausdruck einer geringen unspezifischen meningealen Reizung kein sicherer pathologischer Befund.
Kein erhöhter Titer für neurotrope Viren im Liquor (Herpes simplex, Zytomegalie, Coxsaxkie B, Röteln).

EKG:

(Zum Ausschluß eines kardio-autitiven Syndroms, das familiär auftritt, eine verlängerte QT-Zeit zeigt):
Sinusrhythmus,Indifferenztyp, inkompletter Rechtsschenkelblock, keine Repolarisationsstörung, normale QT-Zeit.

Ausschluß eines Pendred-Syndroms:

Zum Ausschluß eines Pendred-Syndrom (Progrediente, congenitale Innenohrschwerhörigkeit verbunden mit einer Organifikationsstörung von Jod mit meist hypothyreoter evtl. cuthyreoter, oder hyperthyreoter Stoffwechsellage als Ausdruck eine Enzymdefektes) wurden folgende Untersuchungen vorgenommen:
1. Messung von PPJ, das beim Pendred-Syndrom erniedrigt ist, es ergab einen im Normbereich liegenden Wert (6,4 ug/dl). Ein Perchlorat-Entleerungstest, der ambulant durchgeführt wurde, schloß eine Jodifikationsstörung weitgehend aus. Das Schilddrüsen-Szintigramm zeigt eine normal große, gleichmäßig mit Aktivität belegte Schilddrüse. Nach Verabreichung des Irenats kommt es zu keinem Abfall der Aktivität aus der Schilddrüse. Nach 2 Stunden zeigt sich noch eine Speicherung von 62 % beweisend für eine Organifikationsstörung von Jod wäre ein Abfall der Speicherung auf 10 %.

Zusammenfassung:

Bis auf die Innenohrschwerhörigkeit finden sich bei diesem Jungen keine weiteren neurologischen Auffälligkeiten, ein Pendred-Syndrom ist ausgeschlossen worden, in der Anamnese finden sich keine Hinweise auf eine postnatale Schädigung, die die Schwerhörigkeit erklären könnten. Ein Hinweis für eine familiäre Belastung ist eindeutig ebenfalls nicht vorhanden. Einzige Auffälligkeit, sei die Tatsache, daß die Mutter während der Schwangerschaft mit DPH behandelt worden ist, das teratogen wirkt, am bekanntesten sind Nagelhyperplasien, evtl. Deformitäten wie eine Gaumenspalte, die bei dem Patienten nicht vorliegen. Ob isoliert eine Innenohr-

schwerhörigkeit beim Säugling auftreten kann bei einer DPH-Medikation der Mutter während der Schwangerschaft wurden Erkundigungen bei Herrn Professor Knorr aus Ulm, Spezialist auf diesem Gebiet eingezogen, dem von diesem Zusammentreffen weiter nichts bekannt ist.
Zur Erklärung der progredienten Innenohrschwerhörigkeit kann also neuro-pädiatrischerseits nichts beigefügt werden.

5. DISKUSSION

Bevor die verschiedenen Ursachen der progressiven Hörstörungen diskutiert werden sollen, ist eine grundsätzliche Einteilung der verschiedenen Hörstörungen erforderlich.

Jerry L. NORTHERN und Marion P. DOWNS teilen die Hörstörungen in folgende Gruppen ein: (Jeppy L. NORTHERN, Marion P. DOWNS, Hearing in children, second edition, The Williams & Wilkins Company, 1978).

1.) Schalleitungsstörung
2.) Sensorisch-Neurale Hörstörung
3.) Kombinierte Hörstörung
4.) Zentrale Hörstörung

1. Schalleitungsstörung

Störungen jeglicher Art in der Übermittlung von Tönen vom äußeren Ohr zum Innenohr. In diesem Fall kann nicht die Cochlea erregt werden durch die normale Schalleitung. Die meisten Schalleitungskomponenten können durch operative Eingriffe bzw. Medikamentierung behoben werden.

2. Sensorisch-Neurale Hörstörung

Von sensorisch-neuralen Hörstörungen spricht man, wenn das sensorische Endorgan, die Cochlea-Haarzellen oder der Hörnerv betroffen ist. Diese Art der Hörstörung ist meistens nicht mehr reversibel.

3. Kombinierte Hörstörung

Wenn sowohl eine Schalleitung- als auch eine Schallempfindungskomponente gefunden wird, spricht man von kombinierter Hörstörung.

4. Zentrale Hörstörung

Diese Art der Hörstörung muß nicht im Zusammenhang stehen mit Schalleitungsstörungen oder sensorisch-neuralen Störungen, sondern kann bei normaler Funktionstüchtigkeit der Ohren ein "Nicht-Verstehen" der empfangenen Signale bedeuten. Zum Beispiel kann ein Kind ein ziemlich normales Audiogramm haben, ist aber nicht fähig, Sprache zu erkennen und zu verstehen.

Infektionskrankheiten:

Frühere Infektionskrankheiten können als Ursache progredienter Hörstörungen auftreten. Hier ist ganz besonders die Meningitis zu erwähnen. BIRNMEYER band bei einer Untersuchung bei 264 taubstummen Kindern 46 mal Meningitis und Miningitisenzyphalitis als häufigste Ursache (17,4 %) (BIRNMEYER, G.: Ursachen der Taubstummheit früher und heute, Nachr.-blatt, Taubst.-bild. 12 (1958) 28 - 39).

Scharlach, Diphterie, Pocken und Typhus haben an Bedeutung verloren. Masern verursachen gelegentlich durch den toxischen Einfluß des Virus eine Perzeptionsstörung, die gewöhnlich mittelgradig (etwa 40 - 60 dB) und in den hohen Frequenzen zunehmend auftritt.

Für Mumps ist eine einseitige Taubheit mit normalem Gegenohr typisch, wenngleich auch doppelseitige Ertaubung vorkommt. Serologisch konnte WEDENBERG klären, daß plötzliche Hörstörungen auch bei Kindern durch einen subklinisch verlaufenden Reinfekt von Mumps bedingt sein können (WEDENBERG, E.: Auditory test on new born infants, Acta oto-laryng. (Stockholm) 46 (1956) 446).

Dominant-hereditär degenerative Schwerhörigkeit:

Während die rezessive Taubstummheit meist durch eingehende genetische Nachforschungen verifiziert werden kann, muß bei der dominant hereditär degenerativen Innenohrschwerhörigkeit

jedenfalls ein Elternteil krank sein. Auch unter Geschwistern und in der weiteren Familie kommt Schwerhörigkeit neben Taubheit vor. Die Störung ist progressiv, jedoch in ihrer Weiterentwicklung eher unregelmäßig. Vielfach bereitet sie erst jenseits der Kindheit objektive Beschwerden. Die Erkrankung kommt in verschiedenen Typen vor, teilweise in Form bestimmter Syndrome. Hiervon sind bereits einige fester umschriebene Krankheitsbilder bekannt, wie das Waardenburg-Syndrom, Usher-Syndrom, Alport- und Herman-Syndrom und Pendred-Syndrom.

Waardenburg's Syndrom:

Genetisch bedingte Nervenschwerhörigkeit und Albinismus. Vererbt mit autosomal dominantem Charakter mit verschiedenen Erscheinungsformen. Hauptsächlich diagnostische Gesichtspunkte: weiße Locke (20 %), seitliche des medialen Augenwinkels (90 %), Heterochronie (25 %), Hervorstehen der Nasenwurzel. Geistige Zurückgebliebenheit ist nicht typisch. Angeborene mäßige bis schwere sensorisch-neurale Hörstörung findet man bei 50 % der Patienten und sie kann einseitig, bilateral und/oder progressiv sein. Der Hörverlust ist hauptsächlich angesiedelt in den mittleren und niederen Frequenzen. Histologisch findet man das Fehlen des Cortischen Organs und Atrophie des Spinalgangliona (NORTHERN, Jerry L., DOWNS, Marion P., Hearing in Children, he Williams & Wilkins Company, Baltimore, 2. Auflage, 1978).

Usher's Syndrom:

Recessiv vererbt wird das Usher's Syndrom. Die Erscheinungsform ist Taubheit und progressiver Verlust des Sehvermögens bis zur Blindheit. Der Hörverlust ist bilateral mäßig bis schwer und sensorisch-neural. Die Patienten bemerken anfangs in der Nacht vom 10 - 20 Lebensjahr Schwierigkeiten beim Sehen. Einige haben zusätzlich noch geistige Zurückgebliebenheit. Verlust des Geruchssinns, abnormales EEG und Epilepsie. Vestibulartests zeigen generell Abnormitäten. 90 % von 117 Patienten (HALLGREN 1959) haben schwere beidseitige

Taubheit, während sie bei 10 % nur mäßig schwer ist. In vielen Fällen ist die Schwerhörigkeit so schwer, daß Hörgeräte kaum nützen (NORTHER, Jerry L., DOWNS, Mario P., Hearing in children, The Williams und Wilkins Company, Baltimore, 2. Auflage, 1978).

Alport's Syndrom:

Erblich bedingte Nephritis und Taubheit mit Augenabnormalitäten sind das Erscheinungsbild des Alport's Syndroms. Progressive Nephritis mit Urämie, Augenlinsentrübung mit grauem Star und progressiv-sensorisch-neurale Hörverluste kommen vor. Der Hörverlust ist gering bis schwergradig, gewöhnlich ist er bilateral symetrisch und kann im Zusammenhang mit Nasenerkrankungen stehen (NORTHER, Jerry L., DOWNS, Marion P., Hearing in children, The Williams und Willkins Company, Baltimore, 2. Auflage, 1978).

Herman's Syndrom:

Dominant erblich bedingtes Syndrom. Epilepsie und Photomyeonus. Progressive sensorisch-neurale Schwerhörigkeit sind die Erscheinungsformen (NORTHERN, Jerry L., DOWNS, Marion P., Hearing in children, The Williams & Wilkins Company, Baltimore, 2. Auflage, 1978).

Pendred Syndrom:

Die Abklärung des Pendred-Syndroms muß bei progressiven Hörstörungen einen großen Raum einnehmen. V. PENDRED (1896) beschreibt das Syndrom mit Kropf und Taubheit als "absence of thyroid cretinismen, overgrowth of the thyroid deaf mutismen". BIESALSKI jun., H.K. und GROSS, M. nennen folgende Hauptsymtome des Pendred-Syndroms:

1. Kongenitale, besonders im Hochtonbereich ausgeprägte, hochgradige und symmetrische Schallempfindungsschwerhörigkeit. Auch leichtere Formen sind möglich, sie neigen jedoch zur Progredienz.

2. Struma, die meist in der ersten bis zweiten Lebensdekade auftritt, jedoch auch kongenital oder in der frühen Kindheit vorkommt. Bei Mädchen ist sie meist ausgeprägter als bei Knaben.

3. Positiver Ausfall des Perlorattests.

4. In der Regel herabgesetzte kalorische Erregbarkeit.

5. Mondini-Dysplasie, jedoch nicht in allen Fällen nachweisbar.

6. Ungestörte geistige Entwicklung; gelegentlich leichte Verzögerungen. Daneben besteht die Möglichkeit einer audiogenen Entwicklungsstörung.

7. Mögliche unterschiedliche Ausprägung in ein und derselben Familie.

Weiter beschreibt BIESALSKI jun., H.K. und GROSS, M. die Schilddrüsenstörung bei Pendred-Syndrom folgendermaßen (Zur Differentialdiagnose und Pathogenese des Pendred-Syndroms, Sprache-Stimme-Gehör, 3, 99 - 103 (1979)):

"Die Struma tritt bei Pendred-Syndrom in den meisten Fällen zwischen der ersten und zweiten Lebensdekade auf. In den seltenen Fällen ist sie bei Geburt schon vorhanden oder entwickelt sich in der frühen Kindheit. Durch Substitutionstherapie kann die Struma zwar verkleinert, die Hörstörung aber nicht beeinflußt werden. Die Struma ist meist euthyreot, jedoch sind auch hyothyreote Formen beschrieben worden."..."Die Entstehung der Struma wird auf ein Jodinisationsstörung zurückgeführt. Sie entwickelt sich als Folge einer steten thyreotropen Stimulation. Von HARNACK konnte als Hinweis dafür keine Aufnahme von radioaktivem Jod nach Belastung mit thyreotropen Hormon finden (Von HARNACK, G.A., HORST, W., LENZ, W.: das erbliche Syndrom: Innenohrschwerhörigkeit in

Jodfehlverwertung mit Kropf, Dtsch. Med. Wschr. 86 (1961), 2421 - 2428). Es liegt ein Unvermögen der Schilddrüse vor, Jod in das Thyrosinmolekül einzubauen, obwohl sie Jod konzentrieren kann."

Die Hörstörung beim Pendred-Syndrom:

Die hochgradige Hörstörung beim Pendred-Syndrom wird meistens früh erkannt. Eine Progredienz bei nicht so stark ausgebildeten Hörstörungen konnte beschrieben werden. Weil die Sprachentwicklung zum Zeitpunkt geringer Schwerhörigkeit weitaus erfolgversprechender als bei fortgeschrittenen Hörstörungen zu beeinflussen ist, ist es besonders wichtig, das Pendred-Syndrom in die differential diagnostischen Überlegungen mit einzubeziehen.

6. ZUSAMMENFASSUNG

Es wurden anfangs die verschieden audiometrischen Untersuchungsmethoden dargestellt. Es handelt sich hier im einzelnen um:

Freifeldaudiometrie
Spielaudiometrie
Sprachaudiometrie
objektive Audiometrie.

Impedanzmessung und Elektric Responce Audiometrie (ERA)

Bei den Falluntersuchungen konnte dargestellt werden, daß die Progredienz bei Hörstörungen vielfältige Ursachen haben kann. Zum einen wurde die Progredienz bei einem Patient aufgrund einer früheren schweren Meningitis purulent vermutet, zum anderen muß aber auch festgehalten werden, daß in einigen Fällen ein Auffinden der Ursache nicht möglich war.

Im folgenden konnten dann verschiedene Möglichkeiten für die Progredienz der Schwerhörigkeit aufgeführt werden. Diese können sein:

Infektionskrankheiten wie Meningitis, Scharlach, Masern, Mumps aber auch dominant hereditär degenerative Innenohrschwerhörigkeit kann die Ursache sein.
Das Waardenburg's Syndrom. Usher's Syndrom, Alports'Syndrom, Herman's Syndrom und Pendred Syndrom wurden aufgeführt.

7. LITERATURVERZEICHNIS

ALBRECHT, R.
Kindersprachaudiometrie.
Dtsch. Gesundh.-Wes. 22, (1967) 650.

ANDERSON, H., BARR, B., WEDENBURG, W.
Early diagnosis of VIIIth nerve tumors by acoustic reflex tests.
Acta otolaryng. (Stockh.) Suppl. 263, (1970) 232.

ARNOLD, G.E.
Die Untersuchung zentraler Hörstörungen mit neuen Hörprüfungsmethoden.
Arch. Ohr-, Nas.- u. Kehlk.-Heilk. 157, (1951) 521.

BEIGHTON, P., GOLDBERG, L., HOF, J.
Dominant Inheritance of multiple Epiphyseal Dysplasia, Myopia and Deafness.
Clint Genet, 14 (1979) 173 - 177.

BENNET, CW.
Articulation Training of Profoundly Hearing - Impaired Children: A Distinctive Feature Approach.
Commun. Disord. 11, (1979) 433 - 442

BIESALSKI, H.K., GROSS, M.
Zur Differentialdiagnose und Pathogenese des Pendred-Syndroms.
Sprache-Stimme-Gehör, 3, Georg Thieme Verlag, 99 - 103.

BIESALSKI, P., BÖHME, G., FRANK, F., LUCHSINGER, R.
Phoniatrie und Pädoaudiologie.
Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1973

BOCCA, E., CALEARO, C.
Central Hearing processes. Hrsg. von J. Jerger.
Acadmic Press, New York, 1963, 337 - 370.

BORG, E.J., ZAKRISSON, E.
Stapedius reflex and monaural masking.
Acta oto-laryng. Stockh. 78, (1974), 751.

CHOLE, R.A., QUICK, G.A.
Estimate of Vitamin. A in the guinea pig cochlea.
Ann. Otol. 87, (1978), 380 - 382.

CUNNINGHAM, C., HOLT, KS.
The Problems in Diagnosis and Management of Children with cerebral Palsy and Deafness.
Dev. Med. child. Neurol. 19, (1977), 479 - 484.

DANOWSKI, C.S.
Clinical Endocrinology.
Williams and Wilkins 2, (1962), 24.

DAVIS, H.
Principles of electric response audiometry.
Ann. Otol, St. Louis, 28, (1976), 85.

DIETZEL, K.
Sprachaudiometrische Einstufung schwerhöriger Kinder.
Wiss. Z. Univ. Halle, Math.-nat. 5, (1956), 1071.

EVERBERG, G., JENSEN, J.
Labyrinthine Malformations, Genetical and Radiological Aspects.
Acta Oto-Laryn. Stockholm, 82, (1977), 238 - 241.

FRASER, G.R.
Association of congenital deafness with goitre.
Ann. Hum. Genet, 28, (1965), 201.

GOLDSTEIN, R., RODMAN, L.B.
Early components of averaged evoked responses to rapidly repeated auditory stimuli.
J. Speech Res. 10, (1967), 697.

GORLIN, R.J., TILSNER, TJ., FEINSTEIN, S., DUVALL, A.J.
Usher's Syndrom Type III.
Arch. Otolaryn. 105,(1979), 353 - 354.

GREISEN, O., RASMUSSEN, P.E.
Stapedius muscle reflexes and oto-neurological examinations in brain-stem tumours.
Acta oto-laryng. (Stochholm), 70, (1970), 366.

GUELZOW, J., ANTON-LAMPRECHT.
Ichthyosis Hystrix Gravoir Typus Rheydt: Ein Otologisch-Dermatologisches Syndrom, Laryngol. Rhinol. Otol.
(Stuttgart) 56, (1978), 949 - 955.

HAHLBROCK, K.H.
Sprachaudiometrie.
Thieme Verlag, Stuttgart, 2. Auflage, 1970.

HANSEN, MS., BEHNKE, O., PEDERSEB, NT., VIDEBAEK, A.
Megathrombocytopenia associatedt with Glomeruloneohritism Deafness and Aortic Cystic Medianecrosis.
Medical Department, 21, (1979), 197 - 205.

HUIZING, H.C.
Die Bestimmung der Regression bei der Gehörprüfung und der physikalische, physiologische und psychologische Zusammenhang bei der Gehörprothese.
Acta oto-laryn. (Stockholm), 30, (1942), 487.

HVIDBERG-HANSEN,J., JORGENSEN, B.
The inner ear in Pendred's syndrome.
Acta otolaryng. 66, (1968), 129 - 135.

JONES, G., WILROY, RS.JR., MCHANEY, V.
Familial Gingival Fibromato is associatiated with Progressive Deafness in five Generations of a Family.
Birth Defects, 13, (1977), 195 - 201.

KAMM, C., DIRK, DD., MICKEY, Mr.
Effect of Sensorineural Hearing Loss on Loudness Discomvort Level and most comfortable Loudness Judgments.
J. Speech Hear Res., 21, (1979), 668 - 681.

KATZ, J.,
Handbook of Clinical Audiology.
Williams & Wilkins, Baltimor, 1972

KONIGSMARK, B.W.,
Clinical Delineation of Birth Defects.
Part IX, Ear, Baltimore, Williams & Wilkins for the National Foundation March of Dimes, 1971

KONIGSMARK, B.W.,
Hereditary Deafness Syndromes with onset in adult lide.
Audiology 10, (1971), 257 - 283.

LARSEN, F.S., VASE, P., SCHMIDT, H.
Atopic Dermatitis and congenital Deafness.
Department of Dermatology, Odense University Hospital, Odense.

LEHNHARDT, E.
Familär-progrediente Schwerhörigkeit und subklinische Jodstoffwechselstörung.
Z. Laryng. Rhinol, 46, (1967), 260.

LEHNHARDT, E.
Praktische Audiometrie.
Georg Thieme Verlag Stuttgart, 1978

LINDENOV, H.
Op. es domo biol. hered. hum. Univ. Hanien is 8, Copenhagen, cit. nach Trotter, W.R.
The association of deafness with thyroid dysfunction.
Brit. med. Bull, 16, (1960), 92.

LOMBAERT, A., DOMM, R., CARTON, H., BRUCHLER, J.M.
Progressive Ponto-Bulbar Palsy with Deafness, A clinico-pathological Study.
Acta Neurol. Belg., 16,(1976), 309 - 314.

LÜSCHER, E.

Eperimentelle Trommelfellbelastungen und Luftleitungsaudiogramme mit allgemeinen Betrachtungen zu normalen und pathologischen Physiologie des Schallleitungsapparates.

Arch. Ohr.-Nas.- u. Kehlk.-Heilk. 146, (1939), 372.

MATTOX, D.E., SIMMONS, F.B.

Natural History of sudden Sensorineural Hearing Loss.

Ann Otol Rhinol Laryngel, 86, (1977), 463 - 480.

MC DONALD, T.J., ZINCKE, H., ANDERSON, C.F., OTT, N.T.

Reversal of Deafness after Renal Transplantation in Alport's Syndrome.

METZ, O.

The Acoustic Impedance measured on normal and pathological Ears.

Acta oto-laryng., Stockholm, 63, (1946), 1.

MEYER ZUM GOTTESBERGE, A.

Die degenerative Innenohrschwerhörigkeit.

Arch. Ohr.-Nas.- u. Kehlk.-Heilk. 152, (1943), 167.

MORRISON, M.D., BREWSTER, L.

Early Detection of Childhood Hearing Impairment - Problemens and possible Solutions.

J. Otolaryngol., 7, (1979) 484 - 489.

NEWELL, F.W., DIDDIE, K.R.

Typische Monochromasie, angeborene Taubheit und Resistenz gegenüber der inzellulären Wirkung des Thyroidhormons.

Klin. Monats Augenheilk. 17, (1978), 731 - 740.

NIEMEYER, W.

Zur graduellen Abstufung der Schwerhörigkeit nach dem Sprachaudiogramm.

Arch. Ohr.-Nas.- u. Kehlk.-Heilk. 194, (1969), 508.

NIEMEYER, W.
Vertäubung bei der Schwellenaudiometrie.
HNO, Berlin 18, (1970), 279.

OSBERGER, M.J., JOHNSTONE, A., SWARTS, E., LEVITT, H.
The Evaluation of a Model Speech training Program for Deaf Children.
J. Commun Disord., 11, (1978), 293 - 313.

PRIEDE, V.M., COLES, R.R.A.
Interpretation of Loudness recriutment test; some new concepts and criteria.
J. Laryng., 88, (1974)., 641.

PURVE, R.D.
Goitre and deafness: Pendred's Syndrome.
N.Z. med. J. 76, (1972), 89 - 93.

QUARANTA, A., AMOROSO, C., CERVELLERA, G.
Remote Masking in Presbyvusis.
J. Aud. Res., 18, (1979), 125 - 129.

QUIGLEY, S.P., MONTANELLE, D.S., WILBUR, R.B.
Some Aspects of the Verb System in the Language of Deaf Students.
J. Speeach Hear Res., 19, (1977), 536 - 550.

RAFFIN, M.J., DAVIS, J.M., GILMAN, L.A.
Comprehension of inflectional morphemes by deaf children exposed to a visual English Sign System.
J. Speech Hear Res., 21, (1979) 387 - 400.

RANKE, O.F.
Das Wesen des Rekruitment.
Vortrag 1. dtsch., Audiologenkursus Freiburg, 5. - 9.10.1953 (S. 37).

SAPPER, H.
Der Stapedius-Reflex.
Z. Hörgeräte - Akustik 16, (1977), 46.

SCHULZ, E.
Überblick über die Entwicklung der "objektiven Hörprüfung",
HNO (Berlin) 7, (1958), 140.

SENTER, T.P., JONES, K.L., SAKATI, N., NYHAN, W.L.
Atypical Ichthyosiform Erythroderma und congenital Neurosensory Deafness - a Distinct Syndrome.
J. Pediatr., 92, (1978), 68 - 72.

SOWINSKY et al. — Histologische und histochemische Veränderungen im Innenohr nach akustischem Trauma und schützende Wirkung des Vitamin A.
Otol. pol., 24, (1970), 151 - 155.

THOULD, A.K., SCOWEN, E.F. — The Syndrome of Congenital deafmutism and simple goitre.
4. Intern. goitre conference, London (1960).

TROTTER, W.R. — The association of deafness with thyroid dysfunction.
Brit. med. Bull., 16, (1960), 92.

VAN DE HEYING, P.H. — Heredo-Ataxia and cochleovestibular Disorders.
Acta Otorhinolaryngol. Belg. 32, (1979), 671 - 684.

VAN DYKE, J.H. — The Behavoir of ultimobranchial Tissue in the postnatal Thyroid Gland; Epothelial Cysts, their Relation to Thyroid Paranchyma and new-groth in the Thyroid gland of young sheep.
Mer. J. Anat., 76, (1945), 201.

VON HARNACK, G.A., HORST, W., LENZ, W. — Das erbliche Syndrom: Innenohrschwerhörigkeit und Jodfehlverwertung mit Kropf.
Dtsch. Med. Wschr., 86, (1961), 2421 - 2428.

WAGEMANN, W. — Auswertung von über 4000 Geräuschaudiogrammen.
Arch. Ohr.-Nas.- u. Kehlk.-Heilk., 179, (1961), 42,

WEBSTER, J.C., ELDIS, F. — Ear Disease in Relation to Age in the Cleft Palate Child and Adolescent.
Clin. Otolaryngol., 3, (1979), 455 - 461.

WEDENBERG, E. Tests der frühkindlichen Hörstörungen. HNO, Berlin 12, (1964), 59.

ZANGEMEISTER, H.E. Einführung in die Audiometrie: hrsg. von: Kietz, H., Zangemeister, H.E. Verlag Angewandte Wissenschaften, Wiesbaden 1953.

DANKSAGUNG

Meinen herzlichen Dank möchte ich Herrn Professor Dr.H. Breuninger für seine Beratung und seine wertvollen Hinweise bei der Durchführung dieser Arbeit und für die Überlassung des zu untersuchenden Materials aussprechen.

Lebenslauf

Am 19. Mai 1951 wurde ich, Frank Fabian, als zweites Kind des Augenarztes Dr. med. Dietrich Fabian und dessen Ehefrau Annemarie Fabian, geb. Reiter in Bad Neustadt/Saale geboren. Ich habe noch einen 3 Jahre älteren Bruder und eine 3 Jahre jüngere Schwester.

Nach dem Besuch der Grundschule in Werschenrege und anschließendem Besuch des Gymnasiums in Osterholz-Scharmbeck bestand ich dort am 14. Mai 1973 die Reifeprüfung.

Im Wintersemester 1976/77 begann ich mit dem Studium der Zahnmedizin an der Johannes-Gutenberg-Universität in Mainz. Nach Ablegung des Vorphysikums im Sommersemester 1977 und des Physikums im Wintersemester 1978/79 wechselte ich an die Universität Tübingen und beendete hier mein Studium der Zahnmedizin am 16. Dezember 1981.